

A Hallervorden–Spatz-eponímától a molekuláris nevezéktanig

Garzuly Ferenc dr.

Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Patológiai Osztály, Szombathely

Bevezetés és célkitűzés: A Niemann–Pick- és a Hallervorden–Spatz-betegség kombinációja vezetett 1994-ben egy 17 éves fiú halálához. 2017-ben a genetikai tanácsadás további vizsgálatokat igényelt. Mivel időközben a Hallervorden–Spatz-betegség neve megváltozott, érdemesnek látszott ennek okait elemezni.

Módszer: A szerző bemutatja a betegség leírójának, Julius Hallervordennek és Hugo Spatznak a szakmai tevékenységét a náci éra alatt, és foglalkozik azokkal a törekvésekkel, amelyek a betegség genetikai hátterének felderítéséhez és a betegség nevének megváltozásához vezettek.

Eredmények: A náci érában számos fogyatékos beteget öltek meg, a gyermekgyógyászok nagy részét a berlini, Hugo Spatz vezette „Kaiser Wilhelm Institut für Hirnforschung”-ba juttatták el, *Hallervorden* „gyűjteményébe”. A múltban történetek feltárása az 1980-as években kezdődött és vezetett a betegség nevének megváltoztatásához a névadók náci kötődése miatt. Ezt a törekvést segítette, hogy az 1990-es évektől kezdtek ismertté válni azok a genetikai eltérések, amelyek az agyi vaslerakódáshoz társuló neurodegenerációt (*neurodegeneration with brain iron accumulation* – *NBIA*) okozzák, és a molekuláris alapú nevezéktan egységes kialakítását sugallták. Több altípus ismert már, közülük az első a Hallervorden és Spatz által leírt kórforma, jelenlegi nevén *pantothenate kinase-associated neurodegeneration* (*PKAN*). A szerző által vizsgált eset a harmadik altípusba – *mitochondrial protein-associated neurodegeneration* (*MPAN*) – volt besorolható.

Következtetés: Julius Hallervorden és Hugo Spatz, két ismert neuropatológus munkássága és élete intő jele annak, hogy a kutatók nem léphetik át az etikai határokat. Erre figyelmeztet a „Hallervorden-gyűjtemény” eltemetése a müncheni Waldfriedhof temetőben és az ott felállított emlékoszlop felirata is. A következmény a névadók nevének eltűnése lett a betegségnévből és helyettesítése molekuláris alapú új névvel.

Orv Hetil. 2017; 158(43): 1723–1727.

Kulcsszavak: neurodegeneráció agyi vastarólassal, altípusok, Hallervorden, eutanázia, etika

From the Hallervorden-Spatz eponym to the molecular terminology

Introduction and aim: A combination of Niemann–Pick- and Hallervorden-Spatz diseases led to the death of a 17-year-old boy in 1994. Genetic counseling necessitated further investigations in 2017. Meanwhile, the nomenclature of Hallervorden-Spatz disease has been abandoned. The author analyzes the reasons for this change.

Method: Professional activities of Hallervorden and Spatz during and after the Nazi euthanasia program are presented. Also, the scientific efforts that led to the discovery of the genetic background of the disease and ultimately to its new name are highlighted.

Results: In Nazi Germany, a large number of mentally disabled were killed. The majority of pediatric-brains were transferred to the “Kaiser Wilhelm Institut für Hirnforschung”, led by Hugo Spatz, and was included in the “Hallervorden collection”. Investigations exploring the connections between eponyms and Nazi activities started in the mid-1980s. This process was accelerated by the discovery of genetic alterations underlying disease entities, including *neurodegeneration with brain iron accumulation* (*NBIA*). NBIA has several subtypes, with the first being the disease described by Hallervorden and Spatz, and recently renamed to *pantothenate kinase-associated neurodegeneration* (*PKAN*). The case examined by the authors belongs to the third subtype, to the *mitochondrial protein-associated neurodegeneration* (*MPAN*).

Conclusion: The works of the two noted neuropathologists strongly conflict with current ethical principles of human research studies. The buried “Hallervorden collection” in the Munich Waldfriedhof cemetery, and the memorial column erected there will remain a sad reminder of a time when a political system profoundly distorted the judgement of even academic physicians.

Keywords: neurodegeneration, brain iron accumulation, subtypes, Hallervorden, euthanasia, ethics

Garzuly F. [From the Hallervorden-Spatz eponym to the molecular terminology]. *Orv Hetil.* 2017; 158(43): 1723–1727.

(Beérkezett: 2017. augusztus 3.; elfogadva: 2017. augusztus 29.)

Rövidítések

BPAN = (beta propeller protein-associated neurodegeneration) béta propeller fehérje asszociált neurodegeneráció; FAHN = (fatty acid hydroxylase-associated neurodegeneration) zsírsavhidroxiláz-asszociált neurodegeneráció; MPAN = (mitochondrial protein-associated neurodegeneration) mitokondriális fehérje asszociált neurodegeneráció; NBIA = (neurodegeneration with brain iron accumulation) neurodegeneráció agyi vasfelhalmozódással; NBIA2 = (neurodegeneration with brain iron accumulation 2) neurodegeneráció agyi vasfelhalmozódással, 2-es altípus; PKAN = (pantothenate kinase-associated neurodegeneration) pantotenátkináz-asszociált neurodegeneráció; TIRCON = (Treat Iron-Related Childhood-Onset Neurodegeneration) gyermekkori kezdetű, vasfüggő neurodegeneráció kutatására alakult konzorcium

Előzmények

A Markusovszky Egyetemi Oktatókórház Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztályára 1977-ben felvett gyermeknél az elvégzett vizsgálatok a szfingomielináz enzimdefektus okozta Niemann–Pick-betegség B típusára utaltak. 1994-ben, 17 éves korában halt meg. A post mortem neuropatológiai vizsgálat amellett szólott, hogy a betegnek egyidejűleg agyi vaslerakódás következtében kialakult Hallervorden–Spatz-betegsége is volt.

2016-ban az elhunyt fiú húga terhes lett. Genetikai tanácsadáshoz szükségessé vált annak eldöntése, hogy a két betegség egymástól függetlenül alakult-e ki, vagy esetleg a kóros agyi vastarolás a szfingomielin-anyagcsere-zavar következménye. Molekuláris genetikai vizsgálatok történtek a hordozó szülők véréből, amelyek során megállapítást nyert, hogy a betegség az NBIA (*neurodegeneration with brain iron accumulation* – *agyi vastarolás okozta neurodegeneráció*) harmadik altípusának (*mitochondrial protein-associated neurodegeneration* – MPAN) felel meg – mindkét szülő hordozta az MPAN-t okozó hibás c19orf12 gént. A meghalt fiú lehetett heterozigóta klinikailag aszimptomatikus hordozó vagy homozigóta hordozó, még preklinikai stádiumban. A két ritka, recesszíven öröklődő betegség egymástól függetlenül alakult ki [1].

Mint a fenti történetből kiolvasható, az elmúlt évtizedekben szokatlan dolog történt: bár agyi vastarolásról – Hallervorden–Spatz-betegségről – volt szó, a név a diagnózisból eltűnt. Kiderült ugyanis, hogy az agyi vastarolásnak többféle altípusa van és a *Hallervorden* és *Spatz* által leírt betegség ennek az első altípusa, *pantothenate kinase-associated neurodegeneration* (PKAN), a

szerzők által észlelt pedig a harmadik altípusa [2]. De az első altípusnak a neve már nem Hallervorden–Spatz-betegség, pedig lehetne. Az elnevezés eltűnésének ugyanis súlyos okai voltak.

A Hallervorden–Spatz-betegség leíróinak, Julius Hallervordennek és Hugo Spatznak tevékenysége a náci érában

Mindketten *Walther Spielmeiernek*, a neves neuropatológusnak a tanítványai voltak. 1922-ben az extrapyramidalis rendszer ritka, recesszíven öröklődő betegségét írták le [3]. A betegségre jellemző, hogy a post mortem sectio során az agyra ejtett metszésekkel vastarolás következtében barna színű mindkét pallidum és a substantia nigra. A szövettani metszeteken a gliasejtekben felhalmozódott vastartalmú szemcsék figyelhetők meg, valamint úgynevezett spheroidok, duzzadt axonok. A kórt később leíróiról Hallervorden–Spatz-betegségnek nevezték el.

1939-ben az eutanáziaprogramban Hitler lehetővé tette az orvosoknak az olyan betegek titkosított megölését („Gnadentod” – kegyes halál), akik szellemileg és gyakran testileg is fogyatékosak voltak, és értéktelen életet éltek (*lebensunwertes Leben*) [4–6]. A halált általában boncolás követte, az agyakat rendszerint formalinban fixálva tárolták.

Berlinben „Kaiser Wilhelm Institut für Hirnforschung” néven 1914-ben agykutató intézetet hoztak létre. 1937-ben az intézet kiváló vezetőit politikai okokból leváltották, helyükre igazgatónak *Hugo Spatzot* nevezték ki. Helyettese *Julius Hallervorden* lett, aki a speciális hisztopatológiai részleget vezette, valamint a közeli brandenburg-gördeni kórház patológiáját is felügyelte [5].

A brandenburgi pszichiátria nem messze feküdt Berlinton. *Hallervorden* jó viszonyt ápolt a pszichiátria vezetőjével, *Hans Heinével* (1928-tól *Hallervorden* vezette az ottani patológiát). Az eutanáziaprogram életbe léptetése után számos, szellemileg sérült gyermeket szállítottak ide a pszichiátriára és ölték meg [6, 7]. Az agyakat „kutatói célból” főleg innen, de máshonnan is [5, 7] a „Kaiser Wilhelm Institut” agykutató intézetbe juttatták el. 1944 májusában *Hallervorden* részlegét áthelyezték a bombázások miatt Dillenburgha. *Hallervorden Paul Nitschének*, az eutanáziaprogram orvos igazgatójának ekkor levelében ezt írta: „... addig összességében 697 agyat

kaptam vizsgálatra, beleszámítva azokat az agyakat is, amelyeket Brandenburgban magam vettem ki” [5].

Leo Alexander (1905–1985), neuropszichiáter és pszichoanalitikus, aki zsidó származása miatt 1933-ban elhagyta az országot, a háború után visszatérve, a nürnbergi per bíróságának fő orvos tanácsadójaként számos német neurológussal, neuropatológussal, pszichiáterrel beszélt a történekről. *Hallervorden* a következőket mondta neki: „I’ve heard that this was going to be done, so I approached them and told them, well, if you kill them all, then at least take out their brains so that the material can be used. They asked me then, well, how many can you examine, and I said, an unlimited number – the more, the better. I took them, the brains, where they came from, that wasn’t my business. There were beautiful deformations of idiocy and infantile diseases” [5, 8]. (Hallottam, hogy ez meg fog történni, ezért találkoztam velük és azt mondtam, ha megölik őket, legalább vegyék ki az agyakat, hogy azok felhasználhatók legyenek. Megkérdezték, hányat tudok megvizsgálni, mondtam, hogy nincsen korlát, minél többet küldenek, annál jobb. Átvettem az agyakat; hogy honnan származnak, ahhoz semmi közöm nem volt. Az idiotia s az infantilis betegségek okozta csodálatos deformációk voltak.)

Tevékenységük a világháborút követően

Hallervorden neve 1946-ban szerepelt a nürnbergi perben, de következmények nélkül. 1946 februárjában a nürnbergi ügyészségnek írt levelében azt írta: „Mit dem Verfahren der Euthanasie habe ich niemals das Geringste zu tun gehabt, ich habe es stets verurteilt und würde, wenn ich damals noch Irrenarzt gewesen wäre, mein Amt niedergelegt haben, jedenfalls glaubte ich darum moralisch nicht schlechter dazustehen, als ein Anatom, der sich um den Körper eines Hingerichteten bemüht, weil er möglichst frisches Untersuchungsmaterial braucht” [8]. (Az eutanáziához semmi közöm nem volt, elítéltem, s ha annak idején pszichiáter lettem volna, nem dolgoztam volna tovább. Úgy érzem, morálisan nem vagyok rosszabb helyzetben, mint az az anatómus, aki egy kivégzett testének megszerzésére törekszik, mert friss vizsgálati anyagra van szüksége.)

Munkahelyén vezetőként tovább dolgozhatott, 1962-ben magas kitüntetésben részesült: a giesseni Justus Liebig Egyetem díszdoktora lett. Ezt a címet csak most, 2017-ben vonta tőle vissza az egyetem [9]. 82 éves korában, 1965-ben halt meg.

Az agyakból, paraffinblokkokból, metszetekből hatalmas gyűjtemény keletkezett az intézetben, amely közben városról városra vándorolt, míg jelenlegi helyére, Frankfurtba nem ért. Az intézet a háború után a „Max Planck Institut für Hirnforschung” nevet vette fel.

Hugo Spatz, mint az intézet igazgatója, az eutanázia szolgálatába állítva átszervezte az intézetet. Ő vezette az anatómiai és általános patológiai részleget is. 1943-ban a Luftwaffe szolgálatába állt, vezető beosztásban. A hábo-

rút követően néhány hónapra internálták, de 1948-tól már újból a „Max Planck Institut” neuroanatómiai részlegének vezetője. 1969-ben halt meg. Kiváló agykutatók díjazására 1975-ben díjat neveztek el róla, amit az eutanáziával való kapcsolata miatt 1999-ben Adolf Wallenberg-díjra kereszteltek át [5, 7].

A „Hallervorden-gyűjtemény” sorsa

Önként adódik a kérdés: hogyan volt lehetséges, hogy hosszú-hosszú évtizedek kellettek ahhoz, hogy a tények napvilágra kerüljenek?

A vesztés háború után az ország romokban hevert. A rendszert előzőleg sokan támogatták, az orvosok közül például minden második párttag volt, *Hallervorden* és *Spatz* is. A dokumentumok megsemmisültek, eltűntek vagy rejtőztek, nem maradtak élő tanúk, ezért a felelőségre vonást sokan elkerülték vagy enyhe büntetéssel megúszták.

Változásra a nyolcvanas évekig kellett várni. Ekkor azonban *Götz Aly* (1947–), történész, újságíró a „Max Planck Institut für Hirnforschung” orvosainak támogatásával megkezdte a „Hallervorden-gyűjtemény”-ben tárolt anyagok feltérképezését, összevetve a patológiai dokumentumokat a brandenburg-gördeni pszichiátria dokumentumaival. 1984-től vált fokozatosan nyilvánvalóvá [5, 10], hogy megölt gyermekek preparátumai találhatóak a gyűjteményben, a nem megöltekkel keveredve, közel 700 gyermeké. A „Max Planck Institut für Hirnforschung” vezetőinek kellett szembenézniük azzal, hogy ezt az örökséget hogyan dolgozzák fel. A Max Planck Társaság 2016-ban készült *Dark Years – The Legacy of Euthanasia* című filmje ezt a célt szolgálva szóltatta meg erről az intézet vezető orvosait. A meggyilkolt gyermekek patológiai anyagait először elzárták a további kutatások elől, majd fokozatosan, lépésről lépésre került arra sor, hogy a maradványokat a müncheni Waldfriedhof temetőben 1990-ben eltemessék. Erre a helyre a Max Planck Társaság kőoszlopot állíttatott, ezen a következő írás olvasható: „Zur Erinnerung an Opfer des Nationalsozialismus und ihren Missbrauch durch die Medizin, allen Forschern als Mahnung zu verantwortlichen Selbstbegrenzung” [5]. (A nemzeti szocializmus áldozatainak emlékére és az orvosi visszaélések emlékeztetőjeként, minden kutató számára figyelmeztetésként, hogy magát felelősségteljesen korlátozza.)

A molekuláris biológiai vizsgálatok eredményei a XX. század végén

1992 után, *Shevell* közleményét követően [5, 11], kapott egyre inkább teret az a nézet, hogy a *Hallervorden-Spatz*-betegség nevét a szerzők eutanáziával való kapcsolata miatt meg kellene változtatni. A betegséget okozó gént *Taylor és mtsai*, *Susan Hayflick* kutatócsoportja 1996-ban a 20p kromoszómára lokalizálta [12]. Ugyan-

ez a munkacsoport, Susan Hayflick vezetésével (Zhou és mtsai), 2001-ben azonosította a mutáns gént (PANK2), amely alapján a Hallervorden–Spatz-betegség név helyett a *pantothenate kinase-associated neurodegeneration* (PKAN) elnevezést javasolták [13]. A PKAN később a *neurodegeneration with brain iron accumulation* (NBIA) kiterjedt betegségcsoport 1-es altípusa lett. Nemzetközi adatok szerint a PKAN a leggyakoribb NBIA [2].

A második altípust, a régi nevén Seitelberger-betegséget [14, 15] a 22q13.1 locusban kódolt PLA2G6 gén mutációi okozzák [16]. A következményes foszfolipid-anyagszerezavar abnormális agyi vasfelhalmozódásával kapcsolódik. A betegség új nevei: *neurodegeneration with brain iron accumulation 2* (NBIA2) – *phospholipase A2-associated neurodegeneration* (PLAN), de használatos a betegség egy régebbi elnevezése is: *infantilis neuroaxonalis dystrophia*, vagy a későbbi megjelenésű formában a *neuroaxonalis dystrophia*.

A harmadik altípus, NBIA3 vagy MPAN (az ismertett esetünk kórképe) tipikusan négy–öt éves korban kezdődik, de jelentkezhet később is, enyhébb tünetekkel. A c19orf12 gén 11 nukleotidot tartalmazó homozigóta deletiója áll a betegség hátterében [2, 17].

Fokozatosan további, vastarolást okozó géndefektusok is ismertté váltak (*beta propeller protein-associated neurodegeneration* – BPAN; *fatty acid hydroxylase-associated neurodegeneration* – FAHN; *coenzyme A synthase protein-associated neurodegeneration* – CoPAN; *Kufor–Rakeb-szindróma*, *Woodhouse–Sakati-szindróma*, *neuroferritinopathia*, *aceruloplasminemia* és továbbiak [2]).

TIRCON („Treat Iron-Related Childhood-Onset Neurodegeneration”) néven 2011-ben nemzetközi konzorcium jött létre. A munkacsoport tagjai a világban szétszórta, korábban izolációban dolgozó, de élvonalbeli kutatók voltak, akik már a konzorcium születése előtt hozzájárultak az NBIA-betegségek, majd a kezelés optimalizálásához. Különböző forrású támogatásokkal a konzorcium most is folytatja munkáját az NBIA-betegségek további laboratóriumi és klinikai kutatása, valamint kezelési stratégiák kidolgozása érdekében. Jelenleg a nemzetközi NBIA konzorciumnak hazánk egy neurogenetikai kutatócsoportja is társtagja.

Betegségnévadó és náci kapcsolatok

Hogyan viszonyul a jelenkor a történetekhez? *Julius Hallervorden*, kora jelentős tudósa, együttműködött a gyermekeket megölőkkel, és a morális megfontolásokat mellőzve tettüket maximálisan kihasználta azzal az indokkal, hogy a „csodálatos deformitások” tudományos ismeretek bővítését szolgálják. *Hugo Spatz* is tudott az agyszál-lítmányokról és sorsukról. Mindkettőjükre manapság a „náci kollaboráló” jelzőt alkalmazzák [6].

A betegségeket felfedező, leíró orvosokról több betegséget neveztek el. (A névadó az „eponymus”, a személyhez köthető betegség az „eponíma”, angolul „eponym” [18].)

A *Hallervordenről* és *Spatzról*, valamint a *Seitelberger-ről* elnevezett betegség névváltozásán túl, további változások is történtek. Az érintett névadó nevét dőlt betűkkel jelezzük és közöljük a betegség új nevét is.

Asperger-szindróma: „High-functioning” autismus. *Beck–Ibrahim-betegség*: Congenitalis cutan candidiasis. *Cauchois–Eppinger–Frugoni-szindróma*: Portális vénás trombózis. *Reiter-szindróma*: Reaktív arthritis. *Spatz–Stiefler-reakció*: Paralysis agitans reakció. *Van Bogaert–Scherer–Epstein-szindróma*: Cerebrotendinosus xanthomatosis. *Wegener-granulomatosis*: Granulomatosis polyangitisszel.

Megjegyzés néhány szereplőhöz: *Hans Eppinger* kísérleteket végzett a dachau koncentrációs tábor foglyain. A nürnbergi orvosper előtt, 1946-ban öngyilkos lett. A buchenwaldi koncentrációs tábor foglyain végzett kísérleteket *Hans Conrad Julius Reiter*. *Hans-Joachim Scherer* kora ismert neuropatológusa, gliomakutató, a háború alatt a breslauer neurológiai intézetbe került, a lobeni pszichiátriai klinikán eutanáziát szenvedett német és lengyel gyermekek cerebrumait vizsgálta, összesen 300 esetben.

Azokról a névadókról, akiknek a náci rezsim elől el kellett menekülniük vagy akiket megöltek, ugyancsak összeállítható volt egy lista, természetesen a róluk elnevezett betegségek neveit még mindig használjuk, azonban a tendencia egyre inkább itt is érvényesül a leíró jellegű vagy molekuláris nevezéktan alkalmazásában. Közöttük szerepel *Ludwig Pick* professor, a Niemann–Pick-betegség leírójának egyike, elismert patológus, aki zsidó származása miatt a theresienstadti koncentrációs táborban halt meg 1944-ben, de többek között *Johannes Cassius Pompe* is, a róla elnevezett glikogéntárolási betegség leírója, akit a holland ellenállásban való részvétele miatt a németek, Hollandiát elfoglalva, kivégeztek [6, 19, 20].

Az emberi történelem során nagyszámban végeztek orvosi kutatást kiszolgáltatott helyzetű vagy korlátozott ítélőképességű (például börtönbe zárt, pszichiátriai beteg, egyedülálló, idős vagy kiskorú) egyéneknek, amikor a beteg egyben a kutatás áldozata is lett a „tudomány előrehaladása érdekében.” Az ilyen visszaélések XX. századi újraértékelése vezetett 1964-ben a Helsinki Deklaráció megszületéséhez „Ethical principles for medical research involving human subjects” címmel, amely ma már a humán tárgyú kutatások világszerte adoptált kódexe.

A fenti összefoglaló tükrözi azt is, hogy a ritka betegségek összegyűjtésének és tanulmányozásának eszköze napjainkban a nemzetközi konzorciumok létrehozása. Ennek a megközelítésnek a hatékonyságát tanúsítják az NBIA-kutatás kiemelkedő eredményei.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása anyagi támogatásban nem részesült.

A szerző a cikk végleges változatát elolvasta és jóváhagyta.

Érdekeltségek: A szerzőnek nincsenek érdekeltségei.

Irodalom

- [1] Garzuly F, Szabo L, Bencsik R, et al. Niemann-Pick's disease type B and brain iron accumulation. *Case Reports in Clinical Pathology* 2017; 4: 62–67.
- [2] Ács P, Molnár MJ, Klivényi P, et al. Genetically determined diseases associated with pathological brain iron accumulation and neurodegeneration. [Genetikailag meghatározott, agyi vasfelhalmozódással és neurodegenerációval járó kórképek.] *Ideggyógy Sz.* 2016; 69: 157–166. [Hungarian]
- [3] Hallervorden J, Spatz H. Peculiar disease of the extrapyramidal system with explicit involvement of globus pallidus and substantia nigra. [Eigenartige Erkrankung im Extrapyramidalen System mit besonderer Beteiligung des Globus pallidus und der Substantia nigra.] *Z Ges Neurol Psychiatr.* 1922; 79: 254–302. [German]
- [4] Benedict S, Shields L, O'Donnell AJ. Children's "Euthanasia" in Nazi Germany. *J Pediatr Nurs.* 2009; 24: 506–516.
- [5] Martin M, Fangerau H, Karenberg A. German neurology and the 'Third reich'. *Eur Neurol.* 2016; 76: 234–243.
- [6] Kondziella D. Thirty neurological eponyms associated with the Nazi era. *Eur Neurology* 2009; 62: 56–64.
- [7] Schmuhl HW. Brain research and child-euthanasia. [Hirnforschung und Krankenmord.] *Vierteljahrshefte für Zeitgeschichte* 2002; 50: 559–609. [German]
- [8] "Alexander report" (Dokument L-170) and Nuremberg Trial. [Der „Alexander-Report“ (Dokument L-170) und der Nürnberger Prozess.] Available from: <http://www.geschichte-erforschen.de/wissenschaft/alexander-report.htm> [German]
- [9] Research in NS-Era: Uni Giessen withdraws doctor honoris causa title. [Forschung in NS-Zeit: Uni Giessen entzieht Ehrendoktorwürde.] *Berliner Zeitung* 10. Mai 2017. Available from: <http://www.welt.de/Uni-Giessen-entzieht-Ehrendoktor-wuerde.html> [German]
- [10] Clinical execution of unusable. [Die klinische Hinrichtung der Unbrauchbaren.] In: Aly G, Ebbinghaus A, Hamann M, et al. *Aussonderung und Tod.* Rotbuch Verlag, Berlin, 1985; pp. 950–953. [German]
- [11] Shevell MI. Racial hygiene, active euthanasia and Julius Hallervorden. *Neurology* 1992; 42: 2214–2219.
- [12] Taylor TD, Litt M, Kramer P, et al. Homozygosity mapping of Hallervorden-Spatz syndrome to chromosome 20p12.3-p13. *Nat Genet.* 1996; 14: 479–481.
- [13] Zhou B, Westaway SK, Levinson B, et al. A novel pantothenate kinase gene (PANK2) is defective in Hallervorden-Spatz syndrome. *Nat Genet.* 2001; 28: 345–349.
- [14] Seitelberger F, Gross H. About a late infantile form of Hallervorden-Spatz disease. [Über eine spätfantile Form der Hallervorden-Spatzschen Krankheit.] *Dtsch Z Nervenheilk.* 1957; 176: 104–125. [German]
- [15] Seitelberger F, Gootz E, Gross H. Contribution to the late infantile form of Hallervorden-Spatz disease. [Beitrag zur spätfantilen Hallervorden-Spatzschen Krankheit.] *Acta Neuropathol.* 1963; 3: 16–28. [German]
- [16] Hortnagel K, Nardocci N, Zorzi G, et al. Infantile neuroaxonal dystrophy and pantothenate kinase-associated neurodegeneration: locus heterogeneity. *Neurology* 2004; 63: 922–924.
- [17] Hartig MB, Iuso A, Haack T, et al. Absence of an orphan mitochondrial protein, C19orf12, causes a distinct clinical subtype of neurodegeneration with brain iron accumulation. *Am J Med Genet.* 2011; 89: 543–550.
- [18] Schubert A. Scientometric aspects of medical eponyms. [Orvostudományi eponimák tudományometriai nézőpontból.] *Orv Hetil.* 2014; 155: 1445–1447. [Hungarian]
- [19] Strous R, Morris D, Edelman C. Eponyms and the Nazi era: time to remember and time for change. *Isr Med Assoc J.* 2007; 9: 207–214.
- [20] Cohen MM Jr. Genetic drift. Overview of German, Nazi and Holocaust medicine. *Am J Med Genet A* 2012; 152A: 687–707.

(Garzuly Ferenc dr.,
Szombathely, Markusovszky u. 5., 9700
e-mail: garzuly@t-online.hu)

„Fidem qui perdit nihil pote ultra perdere.”
(Ki becsületét veszti el, nincs már mit elveszítenie.)